

Faculté de Médecine de Paris

ANNÉE 1901

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 28 Février 1901, à 1 heure

PAR

Jules CARRÉ

Né à Etats (Yonne) le 12 avril 1874

FOIE ET REINS KYSTIQUES

Chez un Fœtus

Président : M. DEBOVE, professeur.

Juges : MM. BLANCHARD, professeur.

CHARRIN et TEISSIER, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites
sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

Imprimerie de la Faculté de Médecine

L. BOYER

15, RUE RACINE, 15

1901

Faulté de Médecine de Paris

ANNÉE 1901

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 28 Février 1901, à 1 heure

PAR

Jules CARRÉ

Né à Etas (Yonne) le 12 avril 1874

FOIE ET REINS KYSTIQUES

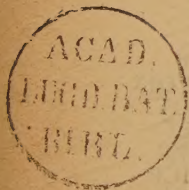
Chez un Foetus

Président : M. DEBOVE, professeur.

Juges : MM. BLANCHARD, professeur.

CHARRIN et TEISSIER, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites
sur les diverses parties de l'enseignement médical.



PARIS

Imprimerie de la Faculté de Médecine

L. BOYER

15, RUE RACINE, 15

1901

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. BROUARDEL.

PROFESSEURS

MM.

Anatomie	FARABEUF
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutiques générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL
	DEBOVE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL
Histologie	MATHIAS DUVAL
Opérations et appareils	TERRIER
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	LANDOUZY
Hygiène	PROUST
Médecine légale	BROUARDEL
Histoire de la médecine et de la chirurgie ..	BRISSAUD
Pathologie expérimentale et comparée	CHANTEMESSE
	POTAIN
Clinique médicale	JACCOUD
	HAYEM
	DIEULAFOY
Maladies de enfants	GRANCHER
Clinique de pathologie mentale et des mala- dies de l'encéphale	JOFFROY
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ..	FOURNIER
Clinique des maladies du système nerveux ..	RAYMOND
	BERGER
Clinique chirurgicale	DUPLAY
	LEDENTU
	TILLAUX
Clinique ophtalmologique	PANAS
Clinique des maladies des voies urinaires ..	GUYON
Clinique d'accouchement	BUDIN
	PINARD

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD	DESGREZ	LEJARS	THIERY
ALBARRAN	DUPRE	LEPAGE	THIROLOIX
ANDRÉ	FAURE	MARFAN	THOINOT
BONNAIRE	GAUCHER	MAUCLAIRE	VAQUEZ
BROCA Auguste	GILLES DE LA	MÉNÉTRIÉR	VARNIER
BROCA André	TOURETTE	MERY	WALLICH
CHARRIN	HARTMANN	ROGER	WALTER
CHASSEVANT	LANGLOIS	SEBILEAU	WIDAL
DELBET	LAUNOIS	TEISSIER	WURTZ
	LEGUEU		

Chef des Travaux anatomiques

M. RIEFFEL

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation,

A MES GRANDS PARENTS

A MES PARENTS

A MES MAITRES, DANS LES HOPITAUX.

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBOVE

Médecin des Hôpitaux
Membre de l'Académie de médecine
Officier de la Légion d'honneur

Introduction

Il y a quelques mois notre ami le Dr Gravier nous parlait d'un accouchement difficile qu'il eût à pratiquer.

Cette dystocie était due à un excès de volume de l'abdomen. Le fœtus présentant les caractères d'un fœtus à peu près à terme était mort.

Après autopsie il fut trouvé des reins énormes, lesquels après examen histologique furent reconnus comme étant des reins en dégénérescence kystique.

Le foie quoique de volume à peu près normal était atteint lui aussi de cette dégénérescence.

Ce fœtus présentait également des malformations dont nous parlerons plus tard.

Cette dégénérescence kystique ayant soulevé de nombreuses théories pathogéniques, nous avons jugé bon de rapprocher toutes ces opinions et après recherches histologiques de notre cas d'établir à quelle pathogénie il semblait se rattacher et si cette pathogénie était la même ou différente de certains cas récemment étudiés de dégénérescence polykystique.

Mais avant de traiter notre sujet qu'il nous soit permis de témoigner notre reconnaissance à nos maîtres dans les hôpitaux, leurs conseils et leur dévouement ne seront jamais oubliés de nous.

Que mon ami le D^r Gravier reçoive le nouveau témoignage d'une vieille amitié pour l'intéressante observation qu'il nous a procurée.

Que M. le D^r Meslay, chef de laboratoire à l'hôpital Saint-Joseph, nous permette de lui témoigner toute notre gratitude pour l'examen histologique et pour tous les bons conseils qu'ils nous a donnés en cette matière.

M. le professeur Debove, nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse, nous lui en témoignons notre vive reconnaissance.



Historique

Dans cet historique, nous citerons les auteurs qui ont étudié le rein et le foie kystiques de l'adulte et ceux qui ont fait des recherches sur celui du fœtus ; car ces deux affections ont éveillé de part et d'autre des théories pathogéniques communes pour ne pas dire identiques.

Nous pouvons même dire que les principales idées pathogéniques ont été émises à la suite d'observations de rein et de foie kystique de l'adulte, cette affection étant d'ailleurs plus rare chez l'enfant.

La première observation de rein kystique chez le fœtus est relatée par Osiander (1821), puis viennent celles de Massa, d'OEsterlen (1840), de Heusinger, Meckel, Chaussier, Sandifort, Höring, Poppenheim (1841).

La description exacte de la dégénérescence kystique des reins de l'adulte est donnée par Rayer, dans son traité pratique des maladies des reins. Avant lui cette dégénérescence kystique était confondue avec les kystes séreux. Cruveilhier dans son atlas donne des planches caractéristiques de cette même affection.

En 1843, dans un article des Archives générales de médecine, M. le Professeur Bouchacourt inaugure l'étude de ce qu'il appelle la dégénérescence hydatique et hydatiforme des reins chez le fœtus ; il y revient en 1848 dans la Gazette médicale de Paris et encore dans un nouvel article de la Gazette des Hôpitaux en 1853.

M. Bouchacourt insiste sur la dystocie qui en résulte, expose les indications de l'intervention obstétricale « la ponction, la perforation du ventre, l'arrachement des tumeurs, etc.

C'est en 1855, dans les comptes-rendus de la Société des Sciences physiques et médicales de Wurtzbourg, que Virchow publia ses premiers faits. Les idées pathogéniques qu'il émet, sont confirmées dans son traité des tumeurs (1867).

En France, après les faits de MM. Gailleton et Ollier (développement anormal des deux reins, Gazette Médic. de Paris 1855) une discussion s'élève à la société anatomique, en 1868, à l'occasion d'une nouvelle observation présentée par Suchard (kyste du sein chez le fœtus) Bull. soc. anatom. 1868.

C'est à cette occasion que M. Ranvier émet les hypothèses pathogéniques suivantes :

Les kystes sont-ils le résultat d'une néoformation ou d'une rétention d'urine avec dilatation des canaux urinaires ? »

La même année 1868, Koster publie dans (The Quarterly Journal of Med. Science) une nouvelle étude pathogénique.

Lécorché (traité des maladies des reins) M. Lancereaux, puis plusieurs thèses ont pour objet les kystes du rein.

Tous les auteurs jusqu'ici rapportent la dégénérescence kystique du rein à une néphrite interstitielle.

La dégénérescence polykystique ne formait donc encore aucun type anatomo-pathologique.

Mais, en 1876, paraît le mémoire de M. Laveran qui le premier proclame « que la dégénérescence kystique des reins, chez l'adulte, est une maladie spéciale qui doit être distinguée de la dégénérescence kystique des nouveaux-nés, des kystes hydatiques des reins, des kystes secondaires qui se développent presque constamment à la suite de la néphrite interstitielle, de l'hydronéphrose. »

La même année 1876, Michalowitz étudie la dégénérescence du foie et des reins ; il publie un important examen micrographique de M. Malassez et sur ces données il conclut : « Que la dégénérescence kystique des reins est moins rare qu'on ne le pense ; qu'elle envahit les deux reins et se généralise souvent à d'autres organes tels que le foie et le corps thyroïde. Qu'elle est analogue à la maladie kystique du testicule, de la mamelle et de l'ovaire. »

Dès lors la maladie kystique a conquis sa place dans le cadre anatomo-pathologique.

Courbis dans sa thèse (Contribution à l'étude des kystes du foie et du rein et des kystes en général) apporte une observation nouvelle, il admet encore la théorie de la sclérose ; la dégénérescence est sous la dépendance de la lésion irritative.

A l'étranger Brigidi et Severi (Lo Sperimentale, 1880) rapprochent la dégénérescence kystique des reins de celle du foie, de l'ovaire et du testicule.

M. Juhel-Renoy (Revue de médecine, 1881) est partisan aussi de la sclérose.

MM. Cornil et Brault font aussi intervenir la néphrite interstitielle comme cause ordinaire de la dégénérescence kystique ; mais ils n'en font point une théorie exclusive. Et l'on peut très bien soutenir, ajoutent-ils, que la dégénérescence kystique complète des deux reins représente une affection spéciale.

En 1882 paraît dans les archives de physiologie un important mémoire de M. Sabourin.

La même année, Nauwerk et Hufschmid, von Kalden voient dans la dégénérescence kystique du rein une néoformation qu'ils appellent « adéno-cystome ».

En 1886, Roswell-Park, dans un travail sur la dégénérescence kystique du rein fournit quelques notions anatomopathologiques nouvelles et un cas de rein polykystique chez un enfant de 23 mois enlevé avec succès.

En 1887, Hommey dans sa thèse (étude anatomique de la maladie kystique du rein) démontre l'intégrité du parenchyme à une certaine distance des kystes et conclut que la sclérose n'est que secondaire, et que la dégénérescence kystique a plus d'analogie avec les productions néoplasiques qu'avec l'inflammation chronique.

En 1888, M. Lejars, dans sa thèse, sur le gros rein poly-

kystique de l'adulte, fait surtout l'étude clinique de cette affection, jusque-là assez incomplète.

M. le professeur Tarnier, en 1892, dans le *Journal des Sages-femmes*, Lindegger en 1896, dans sa thèse, après une étude anatomique et clinique du gros rein kystique de l'adulte, se rallient aux conclusions pathogéniques de Virchow.

Nous ne poursuivrons pas plus loin cet historique, car à propos de notre observation et d'observations récentes nous aurons l'occasion de parler des travaux de ces quatre dernières années, sur la maladie polykystique du foie et des reins en général et en particulier sur la dégénérescence kystique congénitale de ces mêmes organes.



Pathogénie

Maintenant nous allons passer en revue les théories pathogéniques émises par les différents auteurs que nous venons de citer.

M. le professeur Bouchacourt, distingue dans le rein du fœtus deux sortes de dégénérescences : « la dégénérescence hydatiforme n'est autre que l'hydronéphrose congénitale généralement due à un vice de conformation de l'urèthre ou de l'uretère ; la dégénérescence hydatique c'est le gros rein polykystique. » Quant à la pathogénie, il se borne à dire que ce sont des hydatides vraies qui se sont développées dans le tissu rénal, comme celles du foie, de la rate, des poumons et du cerveau.

Wirchow, après avoir décrit le double rein kystique du fœtus admit que la lésion, à condition d'être partielle, pourrait être compatible avec la vie, persister jusqu'à l'âge adulte et se développer ensuite pour devenir le double rein polykystique de l'adulte.

Ce qui semblerait venir à l'appui de cette hypothèse c'est la coexistence fréquemment signalée des difformités

congénitales : hydrocéphalie, bec de lièvre, pieds bots, etc.

Wirchow donne pour cause de la dégénérescence kystique, une néphrite papillaire fœtale. Il croyait auparavant à une néphrite causée par des infarctus uriques.

Quoiqu'il en soit, dit Lejars, faut-il rejeter cette hypothèse d'une lésion congénitale demeurée latente et prenant à un moment donné de l'existence un développement rapide ?

Certains l'admettent pour quelques cas ; Klebs, Birsch-Hirschfeld, Marchand, Lindegger (thèse 1896).

Il est d'ailleurs d'autres exemples de lésions congénitales qui évoluent en silence, se manifestent soudain à l'âge adulte comme une maladie acquise.

L'un des faits les plus concluants de l'origine congénitale du gros rein polykystique de l'adulte serait l'observation de Talamon citée dans la thèse de M. Lejars.

Nous avons jugé utile de la rapporter ici :

OBSERVATION Talamon (Société anat. 1878), observ. 63,
in thèse Lejars.

H... Henriette, âgée de 5 ans 1/2, entre le 24 novembre 1877 à l'hôpital Sainte-Eugénie, service de M. Triboulet.

Croup. Trachéotomie immédiate. Le lendemain, on constate dans le flanc gauche l'existence d'une tumeur arrondie, se limitant facilement par la palpation et ayant à peu près le volume d'une tête de fœtus à terme. C'est vers l'âge de cinq à six mois

que la mère s'aperçut du développement d'une grosseur dans le ventre de l'enfant.

Elle ne saurait dire si cette grosseur existait auparavant, la petite fille étant élevée en nourrice.

L'enfant n'a jamais accusé de douleur au niveau de la tumeur et n'a jamais eu le moindre trouble du côté des voies urinaires.

L'urine recueillie 12 heures après la trachéotomie était d'un jaune un peu trouble et donnait un précipité d'albumine très abondant. Mort à 9 h. 1/2 du soir.

Autopsie. — Rein droit. Au moins le double du volume normal à cet âge, de consistance molle graisseuse dans sa totalité. Aucune apparence de kystes.

Rein gauche. — Remplacé par une tumeur volumineuse, un peu ovoïde, ayant 16 cent. dans son plus grand diamètre. 13 cent. suivant son diamètre transversal et 35 cent. de circonférence.

Artère rénale normale. Veine allongée, très dilatée : le tronc s'étend jusque vers le milieu de la face antérieure de la tumeur ; les branches proviennent des différentes parties de la masse morbide. Uretères normaux. Bassinet très dilaté mais vide. De cette cavité on pénètre dans 7 ou 8 diverticules plus ou moins larges mais assez profonds et qui ont la forme et l'aspect de calices. Ces prolongements se terminent par un cul de sac arrondi, ce sont autant de petites poches closes de toutes parts et ouvertes seulement du côté du bassinet.

Que sont devenues les papilles ? Au point d'union de l'uretère et du bassinet, on trouve un prolongement de forme conique de 6 centimètres de long, de la grosseur d'une plume d'oie ordinaire ; ce prolongement adhère à plusieurs points du bassinet par de minces tractus assez résistants, le sommet est complètement libre. Ce sommet ressemble bien à une papille rénale.

Cette papille est pleine ; on n'y trouve aucune cavité centrale et il n'existe pas à la surface d'orifices visibles à la loupe.

Au dessus, l'aspect du prolongement conique change ; la surface extérieure est rosée et a la même apparence que celles des kystes qui remplacent la substance du rein.

Du reste à la palpation ce prolongement a la consistance d'un cordon plein ; on y trouve pourtant après incision, trois petites cavités étroites, fusiformes, fermées aux deux bouts, sans communication les unes avec les autres.

La base du cône est formée par un renflement plein, compact, fibreux, sans aucune trace de cavité. Immédiatement au-dessus s'étage la masse des kystes rénaux qui prennent à partir de ce point la forme sphéroïdale. On ne trouve en aucun point apparence de papilles. La totalité de la substance rénale est transformée en kystes.

Ces kystes contiennent un liquide citrin, dans lequel on trouve une forte proportion d'albumine et d'urée.

Ainsi donc, les papilles ne s'étaient pas développées, sauf une seule dont les tubes étaient fibreux et rétrécis ; les calices se terminaient en cul de sac.

L'urine secrétée dans les glomérules et ne se trouvant pas d'écoulement, avait distendu les premières voies du système canaliculaire et produit des kystes par rétention.

Mais l'enfant avait pu vivre jusqu'à 5 ans et demi ; elle n'avait jamais souffert de la tumeur et n'avait jamais eu le moindre trouble du côté des voies urinaires.

Sans le croup, dit Lejars, grâce à l'unilatéralité de la

dégénérescence kystique, ce n'eût été peut-être qu'à un âge avancé que la malformation congénitale fut devenue une réelle maladie.

Certains auteurs (Klebs et Köster), s'appuyant sur la théorie de Heule, admettent qu'il y a défaut de fusion entre les tubes urinifères supérieurs et les inférieurs. Les supérieurs se terminant en cul de sac, il y aurait rétention et dilatation.

Pour Rupfer, il y aurait arrêt de développement des canalicules et des papilles, qui pour lui se forment isolément, contrairement à l'opinion de Remak. Et dans tous ces cas, il y aurait d'autres malformations congénitales.

La théorie de la dégénérescence kystique, d'origine fœtale, du gros rein polykystique de l'adulte, telle que la conçoit Virchow, trouve peu de partisans en France.

Et avec Lancereaux, Juhel-Renoy, Lécorché, etc., c'est à la sclérose du rein, à la néphrite interstitielle de l'adulte que l'on rapporte la genèse de l'affection polykystique.

On peut dire, avec Lécorché, que quelque soit l'obstacle : qu'il soit dû à l'obstruction des canalicules par de petits calculs, dans la lithiase rénale, ou à leur enserrement par un tissu de sclérose, il en résulte par distension, des kystes d'origine tubulaire ou glomérulaire.

C'est cette théorie, de la néphrite interstitielle, de la rétention, que l'on trouve pendant longtemps invoquée ; il faut arriver au mémoire de Laveran (1876), pour voir proclamer que la dégénérescence kystique des reins est absolument indépendante de la néphrite interstitielle.

C'est alors, en cette même année 1876, que paraît la thèse de Michalowitz, faite sous l'inspiration de Malassez. et dans cette thèse, nous trouvons, avec des résultats histologiques précis, une pathogénie qui commence à se constituer.

Ce sont les mêmes idées que Courbis reprend l'année suivante (Courbis, thèse doctorat, 1877).

M. Malassez donne alors son opinion sur le mode de production des kystes séreux du foie :

La dégénérescence kystique des reins, n'est pas très rare, dit-il, et le plus souvent, on trouve également des kystes dans le foie.

Le mode de production des kystes est très difficile à étudier dans le rein ; il est plus facile de se rendre compte de leur origine et de leur évolution dans le foie.

Voici alors ce qu'on observe : au début, on constate un peu de cirrhose périlobulaire, et dans les espaces élargis, on remarque des réseaux de canaux biliaires plus nombreux qu'à l'état normal et de diamètre très inégaux, mais toujours tapissés par un revêtement continu d'épithélium cylindrique.

Parmi ces canaux, il en est d'extrêmement dilatés qui paraissent être l'origine de kystes. Plus tard, ils s'accroissent, deviennent visibles à l'œil nu et peuvent acquérir de grandes dimensions. Ils conservent toujours leur revêtement épithélial continu. Il n'est pas certain que tous ces kystes se développent aux dépens des canaux biliaires préexistants.

Carré

Il serait possible qu'ils fussent le résultat d'une néoformation complète. Ce sont là deux théories entre lesquelles il est, pour le moment, fort difficile de se prononcer.

Nous verrons que ces mêmes théories trouvent leur place dans la pathogénie des kystes du rein.

Et M. Malassez ajoute en exposant les lésions microscopiques du foie kystique :

Les kystes du foie ont un revêtement interne formé par une surface épithéliale ne présentant qu'une seule couche. Cet épithélium a différents aspects : tantôt polyédrique, tantôt cylindrique aplati. On trouve également des cellules cylindriques dont quelques-unes sont caliciformes, mais dans certains endroits seulement. En d'autres les cellules sont très rapprochées les unes des autres.

Les parois des kystes sont formées par un tissu conjonctif fibreux dont les faisceaux sont généralement disposés en lignes concentriques, parallèles à la surface du kyste. Ces parois sont assez minces du côté de la cavité péritonéale ; du côté du foie elles se continuent avec du tissu fibreux assez abondant qui s'interpose entre les lobules.

Dans le tissu fibreux interlobulaire avoisinant les parois des kystes on trouve de plus petites cavités kystiques qui ne sont généralement pas sphériques comme les grandes cavités, mais bien disposées en boyau ou en lignes irrégulières et parfois s'anastomosant comme des glandes, ce qui donne un véritable aspect glandulaire. Il y a des cavités kystiques superficielles se prolongeant avec les cavités profondes. Entre les lobules du foie, à une certaine distance

des principales cavités kystiques, on remarque que le tissu fibreux est assez développé et dans ce tissu fibreux on aperçoit des conduits épithéliaux ; il y a de petites cavités tubulées tapissées par un épithélium polyédrique et même cylindrique. Les plus fins conduits ne sauraient être distingués des conduits biliaires.

En résumé on a affaire à une sorte de tumeur kystique entièrement comparable aux tumeurs kystiques du testicule et de l'ovaire.

On ne saurait dire d'une façon définitive si ces kystes sont des néo-formations ou bien s'ils procèdent des conduits biliaires dilatés. Nous venons d'exposer la théorie de M. Malassez, la théorie de la néo-formation qui de nos jours compte le plus grand nombre de partisans.

En 1879, dans un rapport à la Société anatomique, M. Chambard recherche les causes de la simultanéité du processus kystique dans le foie et dans les reins.

Un peu plus tard l'étude histologique des kystes du foie est définitivement complétée par les observations de Juhel-Renoy (Revue de médecine 1881), de Babinsky (Soc. anat. 1882) enfin de Sabourin (1882, archives de physiologie).

Juhel-Renoy constate un état scléreux du parenchyme qui ne revêt pas le type de la cirrhose mais se localise dans les espaces autour des canalicules biliaires. Il y a angiocholite et péri-angiocholite, il y a en outre néoformation de canalicules biliaires : c'est sur eux que porte la lésion initiale.

L'examen fait par M. Babinsky donne des résultats analogues.

Mais le processus conjonctif n'évolue pas seul d'après Sabourin ; il est accompagné d'un processus épithélial : « Les kystes, écrit-il, se développent au dépens de la glande biliaire. Leur formation comprend trois phases successives : 1° Il y a une néoformation d'un réseau de canalicules biliaires aux dépens des trabécules sécrétant de la bile, réseau plongé dans une trame conjonctive.

Ce processus fibro-épithélial dans lequel la trame conjonctive a pour limite même, la production des canalicules nouveaux, se produit sous forme de nodules qui s'échelonnent sur le trajet des voies biliaires, de sorte que dans son ensemble, la lésion du foie n'a aucun des caractères topographiques de la cirrhose.

2° Dans les nodules fibro-épithéliaux ainsi formés, les canalicules subissent une transformation alvéolaire, qui donne aux coupes de ces lobules l'aspect des angiomes caverneux.

3° Dans les angiomes caverneux biliaires, certains sinus se développent aux dépens les uns des autres et les grands kystes résultent de la confluence de grands kystes isolés.

La paroi des grands kystes est formée par la plus grande partie du tissu conjonctif qui constituait le stroma des nodules fibro-épithéliaux et ensuite de l'angiome biliaire. »

Ainsi les examens microscopiques concordent sur ce point que la formation kystique a pour siège les canalicules biliaires : sa cause probable serait la sclérose péri-angio-

chologique entraînant à sa suite les altérations épithéliales.

C'est le processus fibro-épithélial qui relie la dégénérescence kystique du foie à celle des reins sans l'y subordonner. C'est leur lien commun.

MM. Cornil et Brault sont de l'avis de Sabourin quand ils disent à propos des kystes du rein :

« La formation des kystes peut reconnaître pour origine une modification de l'épithélium déterminée par sclérose.

Lorsqu'un tube est oblitéré ou rétréci dans un point de son parcours, il se produit des modifications dans son intérieur. L'épithélium de revêtement au niveau des tubes contournés perd ses qualités d'épithélium granuleux, passe par une série d'états et finalement se transforme en épithélium cubique ou en épithélium plat. Arrivé à cet état, les cellules sont à l'état indifférent, puis cet état indifférent peut dans certains cas acquérir des propriétés nouvelles, déceler abondamment une substance demi-liquide, ou colloïde, d'où cavités kystiques ».

Brigidi et Severi (Lo Sperimentale, 1880) cités dans la thèse de M. Lejars semblent avoir saisi dans un cas de rein polykystique la néoformation épithéliale à son début et la comparent à celle de l'ovaire.

Leischtenstern (Deutsche medicin. Woch 1884) avait soutenu que la même irritation inflammatoire qui s'empare en premier lieu des glomérules et produit la forme ordinaire de néphrite chronique interstitielle avec ratatinement du rein peut, sous certaines influences inconnues s'attaquer en première ligne ou d'une façon prépondérante aux ar-

térioles droites. De là résulte une néphro-papillite interstitielle primaire qui amène l'occlusion, l'oblitération des canaux collecteurs isolés et ainsi la formation kystique.

Quelque plausible que semble au premier abord cette théorie pathogénique elle est impuissante à expliquer les faits de gros rein polykystique double.

Sans doute le petit rein contracté de la néphrite interstitielle se présente assez souvent couvert de granulations kystiques ; il en est même qui peuvent acquérir le volume d'une noix, d'un œuf.

Mais ils sont remplis d'un contenu colloïde, ils sont épars dans le parenchyme cirrhosé. Quelle différence avec ces énormes masses kystiques qui envahissent les reins tout entiers sans laisser trace de substance propre, avec ces grappes de kystes conglomérés, adossés, accolés intimement les uns aux autres.

En 1887, Hommey, combat la théorie de la sclérose et il établit notamment, après examen histologique d'une observation présentée à la Société anatomique, le 9 mai 1887, par Edgar Chevalier, interne des Hôpitaux, que la sclérose rénale est secondaire, qu'elle se produit autour des kystes, par compression et qu'elle suit leur développement :

Dans leurs intervalles quand ils sont encore rares, le tissu rénal demeure sain. Cette sclérose ayant un accroissement en rapport avec celui des kystes, commence à se développer autour des kystes moyens. Elle est surtout développée dans les points où les kystes tendent à se fusionner

et n'est nulle part aussi considérable que dans les travées de cloisonnement.

Il y a donc indépendance au début entre la formation kystique et la néphrite interstitielle et les termes de la relation pathogénique si longtemps admise doivent être renversés.

C'est là, dit-il, une première et importante analogie avec les autres maladies kystiques, avec celle du sein en particulier où suivant la description de M. Brissaud : « les kystes sont épars dans un parenchyme mammaire normal. »

M. Lejars dans sa thèse indique les caractères communs de la dégénérescence kystique des reins avec les autres dégénérescence similaires des organes.

Ce sont d'abord, des caractères d'analogie macroscopique : bilatéralité, évolution lente, processus qui commence par la périphérie ; les kystes qui disséminés dans le parenchyme au début s'approchent, s'accolent, s'agglomèrent de sorte qu'à une période avancée sur quelque point que porte la section on trouve des cavités closes adossées. Le contenu des kystes également n'est pas sans analogie.

Pour les rapports microscopiques il s'en rapporte aux conclusions de M. Malassez :

Quand le processus porte aussi sur le foie c'est ce dernier organe qui présente les lésions les mieux caractérisées au point de vue histologique. La surface interne des alvéoles a subi une telle polymorphie épithéliale qu'elle se rapporte bien aux allures ordinaires de l'épithélioma mucoïde.

Pour le rein les résultats sont moins concluants, car on

n'a pu l'examiner qu'à un stade fort avancé de la lésion et fréquemment dans un état d'altération commençante.

Ce qui frappe dans le rein c'est à la coupe, la netteté avec laquelle la lésion finit à la périphérie et l'intégrité presque complète du parenchyme rénal ambiant.

A côté des cavités kystiques irrégulières on trouve une série de tubes urinifères normaux sans communication avec l'alvéole kystique. Il ne s'agit pas d'un processus d'étranglement, ou de rétention, car il n'y a aucune trace de ces degrés progressifs de dilatation qui s'entremêleraient nécessairement.

De plus la formation de kystes par oblitération d'un canal excréteur n'est pas chose commune ; pour qu'un kyste se forme il faut une activité épithéliale spéciale.

M. Malassez a vu nettement sur les coupes des trainées épithéliales se prolonger dans l'épaisseur des parois du bassin, ce qui constitue un fait d'une haute valeur en faveur de la théorie néoplasique. On pourrait rapprocher de ces faits les kystes sur le bassin et l'uretère (obs. 2. Hommey) qui ne peuvent être dus à la sclérose, mais à une évolution spéciale des épithéliums.

Nous ne ferons que rappeler, M. le professeur Tarnier (1892) et Lindegger, dans sa thèse (1896) qui partagent les idées pathogéniques de Virchow. Et nous résumerons en trois principales théories cette pathogénie si compliquée de la dégénérescence kystique des reins et du foie en général :

1° théorie congénitale ;

2° théorie de la sclérose ;

3° théorie néoformative.

Depuis les recherches de Malassez, de Hommey, de MM. Cornil et Brault la théorie néoformative est de plus en plus acceptée.

Si anatomiquement, disait Lejars, il faut réserver une place à l'hypothèse d'une lésion congénitale persistante, il est très probable, sinon démontré, que dans la grande majorité des cas, c'est au type de l'épithélioma mucoïde de Malassez que l'affection doit être rapportée.

Nous pouvons maintenant étudier notre cas de dégénérescence associée du foie et des reins et conclure, à la suite d'un examen histologique approfondi à quelle théorie pathogénique il semble se rattacher.

OBSERVATION

M. le docteur Gravier est appelé auprès de M^{me} X..., 29 ans, primipare, dont l'accouchement ne peut se terminer. La sage-femme qui assiste la parturiente déclare que celle-ci n'a jamais rien présenté de spécial pendant sa grossesse qui date de 8 mois 1/2 environ.

Appelée au moment des premières douleurs, dit-elle, la palpation me fit diagnostiquer un fœtus se présentant par le sommet. L'auscultation me permit d'entendre sur la ligne ombilico-iliaque gauche les bruits du cœur normaux.

M^{me} X... étant forte et bien constituée, l'accouchement ne me donnait rien à craindre. La poche des eaux se rompit bientôt, la

tête accomplit rapidement sa rotation interne et apparut à la vulve. Quant la tête fut dégagée, je pus constater au niveau de la suture qui unit le pariétal droit et l'occipal l'existence d'une grosseur du volume d'un œuf dont les caractères étaient ceux de l'encéphalacèle. Les épaules se dégagent difficilement, puis aussitôt la progression cesse, je fais des tractions légères qui me font immédiatement penser qu'un obstacle siège au niveau de l'abdomen. De nouvelles tractions n'aboutissent à rien.

M. le docteur Gravier, appelé à ce moment, essaye, lui aussi, de vaincre l'obstacle par le même procédé : ses efforts aboutissent enfin, le fœtus est mort et présente un abdomen très volumineux.

Les suites de couche de la nouvelle accouchée se passent sans accident.

Passons maintenant à l'autopsie du fœtus.

Autopsie. — L'ouverture de l'abdomen permet de constater l'existence d'ascite qui peut-être évaluée à un litre ou un litre et demi.

Foie. — Le foie est presque de volume normal, mais présente une quantité énorme de petits kystes du volume d'une lentille à une grosse noisette. Puis un énorme kyste, véritable poche située à la face inférieure et pouvant contenir deux tiers de verre d'un liquide aqueux, légèrement bilieux.

Ces kystes sont uniloculaires.

Reins. — Les deux reins, surtout le gauche, sont énormes. Ils sont bosselés l'un et l'autre par la présence d'une quantité innombrable de petits kystes. Quelques uns atteignent le volume d'une petite noix.

Le liquide de ces kystes ressemble à de l'urine, il ne contient pas d'albumine.

Le rein gauche pèse 680 gr., il est long de 18 centimètres.

Le rein droit ne présentant que quelques kystes, pèse 70 gr.

Les voies urinaires inférieures sont normales.

Malformations. — Nous avons déjà parlé plus haut de l'encéphalocèle.

Le cœur présentait un déplacement à droite assez prononcé par rapport au sternum. Ce déplacement doit sans nul doute être attribué au volume considérable du rein gauche.

Les mains et les doigts du fœtus avaient pris la disposition en palette.

Examen histologique. — Des pièces ont été prises sur le rein et sur le foie et fixées par la série des alcools, alcool au tiers, puis alcool à 90° et alcool absolu. Des cubes ont été choisis sur le rein et sur le foie ; l'inclusion a été faite au collodion et les coupes au microtome à g'issière de Yung. Coloration à l'hématoxyline-éosine. Montage au baume. Examen avec le microscope de Dumaige ; oculaire 2 et objectif 3, 6 et 8.

Rein. — Les coupes présentent dans toute leur étendue le même aspect. Toute la surface de la coupe est occupée par des dilatactions kystiques de volume absolument variable ; les plus grandes, larges comme une lentille, se voyaient fort bien à l'œil nu ; d'autres sont grosses comme une tête d'épingle ; les plus petites ne se voient qu'au microscope.

La forme de ces kystes est régulière, ce sont des circonférences simples. Quelquefois la lumière s'allonge en ovoïde plus ou moins rétréci : presque tout le champ de la préparation est ainsi criblé de vides entre lesquels il reste très peu de substance intercalaire.

Tous ces kystes sont bordés par une rangée de cellules épithéliales : celles-ci dans les lumières les plus étroites tapissent complètement le vide et montrent qu'il s'agit de coupes tangentielles au fond de ces kystes. Dans les cavités plus larges, les cellules

sont cylindriques avec un beau noyau parallèle à leur grand axe, et quelquefois polygonales. Par places, on voit une bordure plus large de cellules accolées, comme une bavure de ces cellules qui montre que la coupe a porté obliquement sur l'épaisseur même de la paroi.

Dans les kystes les plus larges on voit aussi que les cellules diminuent de hauteur et tendent à prendre la forme cubique de plus en plus aplatie au fur et à mesure que le kyste est plus large.

Les lumières sont vides à part quelques cellules desquamées et on n'y voit que le collodion qui a servi à inclure la pièce.

Le tissu situé dans l'intervalle des kystes est un tissu conjonctif fibreux, dont les fibrilles sont toutes dissociées. En plusieurs points de la coupe, on y voit quelques glomérules s'y dessiner sans rien de particulier à leur niveau.

En résumé la coupe montre le dessin classique d'un rein polykystique dont on peut suivre le développement progressif depuis les petits tubes à cellules remplissant toute la cavité jusqu'aux kystes à cellules bien typiques, cylindriques et même aux kystes très développés dont l'épithélium tend à s'aplatir de plus en plus excentriquement.

Pas de processus de sclérose intermédiaire ; le tissu conjonctif renferme bien quelques cellules allongées, parallèles les unes aux autres, mais nulle part on ne distingue de tissu fibreux sclérosé.

Foie — La coupe du foie porte comme celle du rein sur des kystes de volume absolument variable. Un bord comprend la paroi de la plus grande dilatation que nous ayons pu trouver sur le morceau de foie préparé pour les coupes. Sur la surface de la préparation on voit se dessiner plusieurs dilatations qui toutes sont d'un calibre inférieur au diamètre d'une lentille.

A l'œil nu, on voit la coupe partagée en deux sortes de tissu :

l'un rose sous forme de petites bandelettes, l'autre en placards bleu-violet, ayant bien pris l'hématoxyline.

Au microscope, ces placards sont constitués par des flots de substance hépatique dont on voit bien la topographie lobulaire ; les travées radiées des cellules montrent leurs noyaux bien colorés en bleu, avec un protoplasma rose, sans dégénérescence apparente. Les espaces entre ces cellules sont vides et assez larges ; on y reconnaît l'aspect typique des capillaires, mais des capillaires plus larges qu'ils ne se présentent sur des coupes de foie ordinaire.

A ce niveau il n'est pas rare de trouver de petites agglomérations de cellules inflammatoires, toujours d'étendue restreinte.

C'est dans les placards roses que se dessinent les dilatations. Ici la forme de ces dernières est moins régulière qu'au rein ; on y voit quelques petites cavités toutes tapissées de cellules cubiques, la coupe est un peu épaisse et il s'agit manifestement de coupes tangentielles au fond des cavités.

Les cavités plus larges ont leur lumière vide ou avec au plus quelques cellules desquamées ; la paroi en est bordée par un épithélium cylindro-cubique qui permet d'y reconnaître aisément l'épithélium des voies biliaires ; lorsque les dimensions sont moyennes, la lumière est régulière, circulaire ou un peu oblongue ; mais sur plusieurs dilatations relativement très larges, la paroi dessine des prolongements et des anfractuosités bien accentuées : on a un dessin réduit de ce qu'on trouve dans les kystes lacunaires de la mamelle ; l'épithélium de bordure est ici bien net dans sa forme cylindro-cubique avec un noyau occupant à peu près le centre de la cellule.

En dehors de cet épithélium se trouve du tissu conjonctif qui au voisinage du kyste montre beaucoup de noyaux allongés, mélangés avec des globules blancs ; on retrouve là la réaction conjon-

tive que l'on trouve sur toutes les préparations de cystadénomes quelque soit le siège de la production kystique. Ces kystes occupent les espaces interlobulaires de grand ou de petit volume ; et quand on examine la bordure qui marque la transition entre le tissu conjonctif interlobulaire et le lobule lui-même on peut assister à la genèse de ces kystes : on y voit de petits canaux à épithélium biliaire très rapprochés les uns des autres. Il semble bien que ce sont les canaux biliaires juxta-lobulaires qui, dès leur sortie du lobule, commencent à subir cette prolifération kystique. Puis quand on avance dans l'espace interlobulaire élargi et dilaté, on voit ces canaux se dilater progressivement en conservant d'abord une forme ronde ; puis quand ils s'élargissent ils s'étalent ; on voit leur paroi se festonner de plus en plus tout en conservant un revêtement épithélial bien typique.

Bref, le processus de dilatation paraît bien débiter tout au voisinage du lobule, et même entamer plus ou moins ce dernier et de là on le voit s'accroître au niveau des espaces interlobulaires et des travées conjonctives plus larges.

Le tissu interstitiel ne montre pas de sclérose à proprement parler, mais une multiplication de ses cellules fixes et migratrices comme on le voit d'ordinaire sur les préparations d'organes kystiques à paroi contournée et un peu végétante.

Quelques observations de cas récents de dégénérence kystique peuvent encore nous aider dans notre étude pathogénique.

FOA. — Sur maladie congénitale du rein. Giorn. Acad.

Médic. Torino., Oct. 1877.

Foa a eu l'occasion d'examiner un fœtus de six à sept mois qui n'a pu être expulsé spontanément à cause d'une énorme tuméfaction du ventre. On a été obligé d'inciser l'abdomen.

A l'autopsie on constata ce qui suit : « Il n'y avait pas d'anomalie des viscères abdominaux ; les reins sont d'un volume considérable. Le rein droit a le volume de celui d'un adulte ; le rein gauche est un peu moins grand. La capsule est transparente et l'on aperçoit sous cette capsule la substance corticale composée d'un grand nombre de tous petits kystes ; ces kystes contiennent une substance transparente homogène et de couleur jaunâtre.

Il s'agissait certainement d'un kyste congénital du rein.

A propos de ce cas, l'auteur passe en revue les théories émises par différents auteurs pour expliquer la pathogénie de ces kystes.

Il note ce fait que pas une de ces théories ne saurait donner une explication plausible.

En effet, dans ce dernier cas, il n'y a pas de vraie néphrite interstitielle, il n'existait non plus aucune néoformation épithéliale qui put permettre de poser le diagnostic de cysto-adénome.

D'autre part, il n'y avait, ni oblitération limitée des calices ou des bassinets, ni arrêt de développement de l'appareil collecteur.

Mais en revanche il y avait un développement très con-

sidérable du tissu conjonctif intertubulaire ; ce tissu était particulièrement abondant dans les régions qui correspondent aux papilles et il se propageait à travers le rein jusqu'à la substance corticale. Entre les fibres conjonctives on pouvait constater la présence de différents éléments cellulaires et de petits vaisseaux de nature embryonnaire.

Cette structure répond bien à un développement anormal du tissu conjonctif intertubulaire.

Foa estime qu'on peut pour le moment, désigner son cas sous le nom de « rein cystique fibromateux. »

STILL. — Presse médicale, 8 janvier 1898, *Foie et reins kystiques*

Les pièces proviennent d'un enfant mort à huit semaines avec tous les signes de l'urémie.

Quatorze jours après la naissance l'abdomen augmenta de volume. On sentait les reins volumineux. L'urine était albumineuse ; il n'y avait pas d'ictère.

Les deux reins pèsent 450 gr. au lieu de 30. Ils sont farcis de petits kystes.

Les reins présentent à la coupe l'aspect d'un gâteau de miel dû à la présence d'un très grand nombre de petits kystes séparés les uns des autres par des cloisons.

A l'examen microscopique on n'a pas trouvé d'épaississement de la capsule de Bowmann indiquant une affection inflammatoire des reins.

Les tubes sont dilatés, entre eux se trouvent des travées fibreuses.

Les bassinets et les uretères sont normaux.

Dans le foie, les kystes étaient à peine perceptibles à l'œil nu,

mais sous le microscope on voyait une série de cavités tapissées d'épithélium.

Le foie présentait en outre une prolifération du tissu conjonctif, mais sans cirrhose intercellulaire, ni vacuolisation des cellules hépatiques.

C'est au sein du tissu conjonctif que se sont creusés de nouveaux canaux anastomosés entre eux et tapissés de cellules épithéliales cylindriques, ces lésions se manifestent non seulement dans les espaces portes mais aussi dans les lobules et sous la capsule.

D'après l'auteur, il ne faut pas incriminer ici l'inflammation, mais le développement exagéré des éléments d'origine mésodermique d'où la dilatation kystique des tubes du rein et des canalicules hépatiques.

M. Rotterhon a contesté cette explication et a attribué le développement des kystes et du tissu conjonctif à un état inflammatoire.

M. Rolleston attribue les lésions kystiques des reins et du foie à une inflammation chronique interstitielle; suivant lui les cavités kystiques du foie seraient des canaux biliaires dilatés. L'absence de l'ictère est difficile à expliquer.

Dans un cas observé par M. Rolleston, il existait en même temps une dégénérescence kystique du pancréas et du cerveau, et il pense que quelle que soit la théorie pathogénique acceptée elle doit être uniforme pour pouvoir expliquer la dégénérescence kystique des organes différents.

M. Target, à propos de l'observation de Still, ne pense pas que les kystes des reins soient formés par les canaux dilatés d'autant qu'on ne trouve pas d'obstruction calcu-

laire des calices, ni des uretères. Il estime que la cause de dégénérescence kystique n'est pas une inflammation, mais l'accumulation du liquide.

MM. BRINDEAU et O. MACÉ. — Kystes congénitaux du rein. *Gaz. Hebdomadaire*, Février 1899

Ces auteurs ont observé trois cas de reins polykystiques chez le nouveau-né.

Ces cas sont différents au point de vue anatomique.

Dans les deux premiers il ne s'agit que de dilatations des tubes du rein sans prolifération du tissu conjonctif. Dans le 3^e, au contraire, ils ont trouvé une altération des cellules qui leur donne l'aspect de cellules épithéliomateuses. Ces kystes sont entourés par une coque fibreuse assez épaisse.

Les auteurs se demandent, à ce propos, à quelle pathogénie il faut rattacher la dégénérescence kystique des reins.

La théorie de la néphrite interstitielle paraît nulle, puisque dans deux des cas la sclérose faisait absolument défaut.

L'altération de l'épithélium paraît donc primitive comme l'admettent la plupart des auteurs modernes (Sabourin, Lejars, Cornil et Brault, etc.).

Mais le point délicat est de donner la nature exacte de cette dégénérescence épithéliale.

Dans un des cas, il existait également une dilatation des canalicules biliaires, comparable à celle trouvée dans les tubes rénaux.

M. BAR, *Presse médicale*, Février 1899. — Note sur l'ana-

tomie de la dégénérescence kystique congénitale des reins et du foie.

M. Bar présente des préparations histologiques montrant qu'on peut observer différents types de cette dégénérescence avec ou sans sclérose et qu'on rencontre tous les intermédiaires.

Dans un cas il y a un simple tissu mucoïde très œdémateux et pas trace de tissu fibreux.

Dans un autre cas de fœtus âgé, il y a du tissu fibreux en abondance.

Enfin il existe un état intermédiaire où il y a autour des kystes une couche très mince de tissu fibreux.

Il ne s'agit donc que d'une néphrite secondairé ; ne présentant pas la forme de la néphrite interstitielle ordinaire ; cette néphrite est péricanaliculaire, périkystique, tandis que dans la néphrite interstitielle classique, le processus scléreux domine autour du système artériel.

M. Bar s'appuie pour émettre cette théorie des pièces anatomiques de trois fœtus appartenant à la postérité d'une même femme.

Chez chacun d'eux, la lésion était à un stade différent et l'anatomie de ces lésions permit de reconstituer l'évolution du processus.

M. Bar croit que la sclérose périkystique n'est que l'évolution de la maladie tendant à la guérison d'autant plus que l'enfant, qui avait des reins très sclérosés, présentait un abdomen tout plissé comme si les reins, primitivement gros, s'étaient rétractés sous l'influence de la sclérose.

Étude de notre cas de dégénérescence kystique des reins et du foie

Discussion pathogénique

Cette discussion ne saurait avoir la clarté désirable, vu les nombreuses théories pathogéniques que nous aurons à réfuter si nous ne procédions par élimination.

Nous pouvons d'abord faire abstraction de quelques opinions, autrefois émises, absolument étrangères à notre cas de rein kystique, telles que hémorrhagies intra-glomérulaires ou encore origine conjonctive des kystes qui seraient nés de toutes pièces dans le tissu interstitiel du rein (Beckmann, Hirtz, Erichsen).

Et maintenant nous discuterons successivement :

- 1° La théorie des malformations congénitales ;
- 2° La théorie de la rétention soit par corps étranger, soit par obstacle quelconque siégeant dans les canaux excréteurs ;
- 3° La théorie de la rétention par sclérose ;

4° La théorie de la néoformation.

Ces deux dernières théories seulement s'appliquent au foie kystique.

I. — Nos reins ne présentaient pas les malformations signalées par Koster et Heusinger. Ces auteurs, en effet, s'appuyant sur la théorie de Heule, admettent qu'il peut y avoir défaut de fusion entre les tubes urinaires supérieurs et les inférieurs. Les supérieurs se terminant en cul de sac, il y aurait rétention et dilatation.

La coupe de nos reins ne nous a pas permis non plus de constater un arrêt de développement de leurs canalicules, ni de leurs papilles qui se formeraient isolément d'après Ruper, contrairement à l'opinion de Remak.

M. Lejars, dans sa thèse, cite une observation de Talamon dans laquelle est décrit un rein ne contenant qu'une seule papille sous forme de mamelon étroit, fibreux.

La première théorie, celle de Koster et Heusinger ne peut s'appliquer qu'à un petit nombre de cas, car les plus gros kystes siègent constamment dans les papilles ; c'est-à-dire au-dessous du plan de fusion des systèmes tubulaires.

Et à ces deux théories ainsi qu'à celles qui vont suivre, on peut objecter que la rétention seule produit des lésions absolument différentes ; et même pour les petits kystes de la néphrite interstitielle MM. Cornil et Brault admettent une activité épithéliale pour leur évolution.

La rétention, en effet, porte sur un certain nombre de tubes seulement. Ils présentent des degrés progressifs de dilatation sur toute leur longueur,

Au dernier degré le bassinot se distend, la substance médullaire est atrophiée et le rein bosselé est réduit à l'état de coque membraneuse servant de paroi aux poches ainsi produites.

Toutes les anfractuosités communiquent entre elles et avec les voies d'excrétion.

II.—Nous n'avons trouvé dans nos reins kystiques aucun calcul soit macroscopique, soit microscopique qui put, d'après l'ancienne théorie de l'infarctus urique de Virchow, nous faire penser à des kystes par rétention. Cette lithiase rénale est signalée par Lécorché, par Hommey, chez l'adulte ; nous avons vu que son influence est restreinte pour la production de la dégénérescence kystique.

Nos reins kystiques ne présentaient nullement le type anatomo-pathologique de la néphrite parenchymateuse. Il n'y avait pas de ces tubes bourrés de cylindres qui suivant quelques auteurs, pourraient donner lieu à des kystes par rétention.

Les voies urinaires inférieures étaient absolument normales comme nous l'avons dit dans notre observation ; il n'y avait aucun obstacle au cours de l'urine.

III. — Passons maintenant à cette théorie qui fut pendant si longtemps donnée comme la vraie cause de la dégénérescence kystique. Nous voulons parler de la théorie de la sclérose Mise en doute déjà en 1868 par M. Ranvier, qui se demande si « les kystes sont le résultat d'une néoformation ou d'une rétention de l'urine avec dilatation des canaux urinifères ;

Par M. Malassez, qui en 1875, attribue la dégénérescence kystique à un tissu de nature épithéliale, de formation primitive, tout en reconnaissant l'origine incertaine des cellules épithéliales dérivées, soit d'une formation spontanée dans un blastème, soit d'une transformation des cellules normales du tissu, soit du développement de cellules anormales, étrangères au tissu local ;

Cette théorie de la sclérose, depuis les travaux de Hommey, de Malassez, de Brigidi et Severi, de MM. Cornil et Branet, ne compte plus que quelques partisans.

D'après MM. Cornil et Ranvier nous distinguerons : « la sclérose en plaques disséminées soit péri-artérielle, soit péricanaliculaire et la sclérose générative, diffuse.

Virchow considère la dégénérescence kystique comme ayant pour cause une néphrite papillaire fœtale, cette néphrite péri-artérielle a pour cause une inflammation que nous ne trouvons nulle part dans nos reins kystiques. »

Pourquoi cette néphrite se localise-t-elle aux papilles ? Pourquoi l'inflammation ne laisse-t-elle pas d'autres traces : des brides, des rétrécissements, des oblitérations des calices ou du bassin ?

La sclérose et les masses fibreuses intra-papillaires s'expliquent par la présence même des kystes (Nieberding).

La sclérose qui existe dans nos reins, d'ailleurs très peu prononcée, est péricanaliculaire ou mieux péri-kystique, elle est absolument différente de celle de la néphrite interstitielle classique où le processus scléreux domine autour du système artériel.

Nous pouvons même dire qu'il n'existe, dans nos coupes, pas de tissu fibreux sclérosé à proprement parler, mais un tissu fibroïde interkystique, à fibrilles toutes dissociées ; ce tissu conjonctif ne renferme que quelques cellules allongées parallèles les unes aux autres.

Nous pouvons donc faire abstraction de la sclérose, tout au moins comme cause de notre dégénérescence kystique, et nous pouvons ajouter que le petit rein contracté de la néphrite interstitielle qui se présente assez souvent couvert de petites granulations kystiques, lesquelles peuvent acquérir le volume d'une noix, d'un œuf est tout différent du gros rein polykystique.

Les kystes sont remplis d'un contenu colloïde, ils sont épars dans le parenchyme cirrhosé.

De leur épithélium de revêtement on ne voit plus que les noyaux aplatis entourés d'une mince couche de protoplasma. Cette lésion n'est pas une véritable transformation kystique, car presque tous les tubes sont atrophiés.

De plus quelle différence entre ce petit rein atrophié parsemé de quelques kystes avec cette énorme quantité de kystes qui envahissent le rein tout entier sans laisser trace de substance propre, avec ces grappes de kystes conglomérés, adossés, accolés intimement les uns aux autres.

Notre foie ne présentait non plus aucune trace de cirrhose. Nous en parlerons plus loin.

IV. — Il nous reste la théorie néoformative.

L'examen microscopique de nos coupes va nous permet-

tre de faire une description à peu près semblable en tout point à celle qui est devenue classique pour l'adulte.

Rein. — Dans le rein il existe une multitude de grands et de petits kystes.

La substance rénale est très modifiée, on ne distingue plus que quelques glomérules.

Dans les cavités kystiques déjà larges les cellules de revêtement sont cylindriques avec un beau noyau parallèle à leur grand axe, quelquefois polygonales.

Dans les kystes très grands, les cellules diminuent de hauteur et tendent à prendre la forme cubique de plus en plus aplatie au fur et à mesure que le kyste est plus large.

M. Malassez donne cette polymorphie épithéliale comme caractéristique de l'épithélioma mucoïde.

Nous avons également trouvé dans nos coupes quelques tubes étroits bourrés de cellules. Ces cellules polygonales analogues à celles qui tapissent certaines cavités semblent indiquer le début des modifications des tubes avant leur disposition en kystes. Ces cylindres solides d'épithélium seraient la manifestation d'une néoplasie (Brigidi et Severi).

Foie. — La lésion du foie présente les mêmes caractères que celle du rein.

Nous refuterons ici la théorie de la cirrhose. Pour la plupart des auteurs (Malassez, Courbis, Lataste, Juhel-Renoy, Sabourin), la transformation kystique du foie est due à une cirrhose antérieure. Eh bien dans nos coupes le foie ne présente nullement les caractères anatomo-pathologiques d'un foie cirrhotique. La disposition et la struc-

ture du tissu conjonctif éloigne immédiatement cette conception.

Ici comme dans le rein nous retrouvons la réaction conjonctive que l'on constate sur toutes les préparations de cystadénomes.

Le tissu conjonctif autour du kyste montre beaucoup de noyaux allongés mélangés avec des globules blancs, mais il n'y a pas sclérose, à proprement parler ; il y a une multiplication des cellules fixes et migratrices.

Les dilatations dans le foie, moins nombreuses que dans le rein sont toutes inférieures au diamètre d'une lentille.

L'épithélium de bordure des kystes est cylindro-cubique. Leurs parois dessinent des prolongements et des anfractuosités bien accentuées. Elles ont été observées par M. Brault dans le rein et désignées sous le nom de végétations fibro-épithéliales papilliformes.

La structure du foie autour de ces kystes est si peu modifiée qu'il nous a été permis de faire un examen très net des canaux biliaires.

Le lobule hépatique dont les éléments sont très faciles à distinguer présente entre ses cellules dont la texture est absolument régulière des espaces assez larges ; on y reconnaît l'aspect typique des capillaires sanguins, mais plus larges qu'ils ne se présentent sur des coupes de foie ordinaire.

A ce niveau déjà il n'est pas rare de trouver de petites agglomérations de cellules inflammatoires, toujours d'éten-

due restreinte, mais c'est tout près de la périphérie du lobule que se dessinent les dilatations.

Les canaux biliaires extra-lobulaires sont peut-être un peu plus nombreux qu'à l'état normal, mais on ne peut affirmer qu'il y ait néo-formation de ces canaux. Les dilatations kystiques semblent commencer à apparaître tout à côté du lobule dans les canaux juxta-lobulaires.

Et dans quelques unes de nos coupes, les canalicules biliaires intra-lobulaires semblaient manifestement se continuer avec les canaux biliaires juxta-lobulaires dilatés.

Le processus de dilatation paraît bien débiter tout au voisinage du lobule et même entamer plus ou moins ce dernier.

En résumé, dans notre foie et nos reins kystiques, nous sommes en présence d'une évolution spéciale de l'épithélium des canaux excréteurs.

Cette altération de l'épithélium des canaux, soit biliaires, soit rénaux qui aboutit à une sorte de dégénérescence muqueuse et à la formation de cavités kystiques présente des caractères bien tranchés et ne peut être rapprochée d'aucun autre néoplasme.

Elle s'étend à la fois, à un nombre considérable de canaux excréteurs, elle est généralement bilatérale. Le plus souvent se sont les reins qui sont atteints simultanément ; les reins et le foie plus rarement.

Elle doit être comparée à la dégénérescence kystique du testicule, de l'ovaire, de la mamelle.

Enfin cette dégénérescence kystique paraît bien se former

aux dépens de l'épithélium des canaux excréteurs normaux.

Les kystes s'isolent et deviennent cavités closes par la formation, sur les canalicules, de dilatations latérales ou de renflements en ampoule à leur extrémité.

Ces dilatations ne sont-elles pas favorisées par une faiblesse congénitale des parois des canaux excréteurs ; nous ne pouvons l'affirmer. D'ailleurs M. Bard, médecin des hôpitaux de Lyon, réserve cette hypothèse aux cas dans lesquels on ne rencontre ni étranglement cicatriciel, ni prolifération épithéliale.

Hommey, dans sa thèse, a déjà dit que la transformation épithéliale des canaux est favorisée par des malformations fœtales de ces derniers.

Quoi qu'il en soit de ces considérations, il nous a paru d'une grande importance, d'établir un rapport entre notre dégénérescence kystique et certaines malformations que présentait notre fœtus. Chez ce dernier existait un encéphalocèle, et une disposition spéciale des mains et des doigts en forme de palette.

Ces malformations nous permettent de parler de toute une série de lésions congénitales, très fréquentes, qui ont servi de base, non sans raison, aux théories pathogéniques.

C'est avant tout l'hydrocéphalie. Lévy (Gaz. Hôp. 55), dit que l'hydrocéphalie serait le résultat de la dégénérescence kystique. L'atrophie de la portion sécrétante produirait l'épanchement méningé, comme elle produit l'ascite et les œdèmes dans le mal de Bright.

Puis le pied-bot (Wirchow) ; la duplicité du vagin et de l'utérus (Schupmann), le bec de lièvre (Bartholin), l'absence de l'extrémité inférieure droite et de la moitié droite des parties génitales (Heusinger).

Or, pour l'épithélium des canaux excréteurs de nos reins et de notre foie kystiques, nous avons tout lieu de croire qu'il a été frappé congénitalement dans sa structure, que ses éléments ont subi, par là même, une série d'altérations secondaires, puis une sorte de dégénérescence muqueuse, aboutissant à la formation de cavités microscopiques, lesquelles, en se réunissant et se fusionnant, ont constitué des kystes de plus en plus grands.



Conclusions

Les reins kystiques de notre fœtus présentent les lésions, devenues classiques, du rein kystique de l'adulte.

Ils sont le siège d'une évolution épithéliale spéciale, d'une modification anormale des épithéliums de leurs tubes qui fait penser qu'il y a un rapport étroit entre elle et certaines malformations observées chez le même fœtus.

Le foie présente aussi une lésion identique, de ses canaux excréteurs, sans trace de cirrhose antérieure.

Ces reins et ce foie kystiques nous paraissent devoir être rangés dans une catégorie spéciale :

Dégénérescence kystique des épithéliums des canaux biliaires et des tubes rénaux, due à une évolution morbide congénitale de l'épithélium de ces canaux excréteurs.

Vu : Le Président de la Thèse,
M. DEBOVE.

Vu : Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer,
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

Bibliographie

- Prof. Bouchacourt.* — Archives générales de médecine, 1843.
- Virchow.* — Comptes-rendus de la Société des sciences physiques et médicales de Wurtzbourg, 1855.
- Traité des tumeurs, 1867.
- Gailleton et Ollier.* — Développement anormal des deux reins, Gaz. Méd., Paris, 1855.
- Laveran.* — De la dégénérescence kystique des reins chez l'adulte, Gaz. Hebd., 1876.
- Michalowitz.* — Thèse Paris, 1876.
- Courbis.* — Thèse Paris, 1877.
- Brigidi et Severi.* — Lo Sperimentale, 1880.
- Juhel-Renoy.* — Revue de médecine, 1881.
- Babinski.* — Société anatomique, 1882.
- Sabourin.* — Contribution à l'étude de la dégénérescence kystique du foie et des reins, Archives de physiologie, 1882.
- Leichtenstern.* — Deutsche medicin. Woch., 1884.
- Hommei.* — Thèse Paris, 1887.
- Angelby.* — Thèse Paris, ascite du fœtus, 1887.
- Lejars.* — Thèse Paris, 1888.
- Lejars* — Gazette des Hôpitaux 1889.
- Tarnier.* — Journal des sages-femmes 1892.

Bard et Lemoine. — Maladie kystique essentielle. Arch. général.
de médecine 1890.

Gallois. — Bull. Médical 1895.

Lindegyer. — Thèse de Paris 1896.

Foa. — Giorn. Acad. Méd. Torino, 1897.

Still. — Presse médicale, janvier 1898. Foie et reins kystiques.

Brindeau et O. Macé. — Gaz. Hebd. 1899.

Bockenheimer. — Des kystes congénitaux du rein (thèse de
Wurzburg), 1897.

Kirmisson. — Revue d'orthopédie, Paris 1899.

Bar. — Presse médicale, 1899.

Brault. — Traité de médecine, tome V.

Ramoino. — G. B. Contributo alla pathogenesi delle cisti renali.
Gazz. d. Osp. Milano. 1900, XXI, 152, 153.

